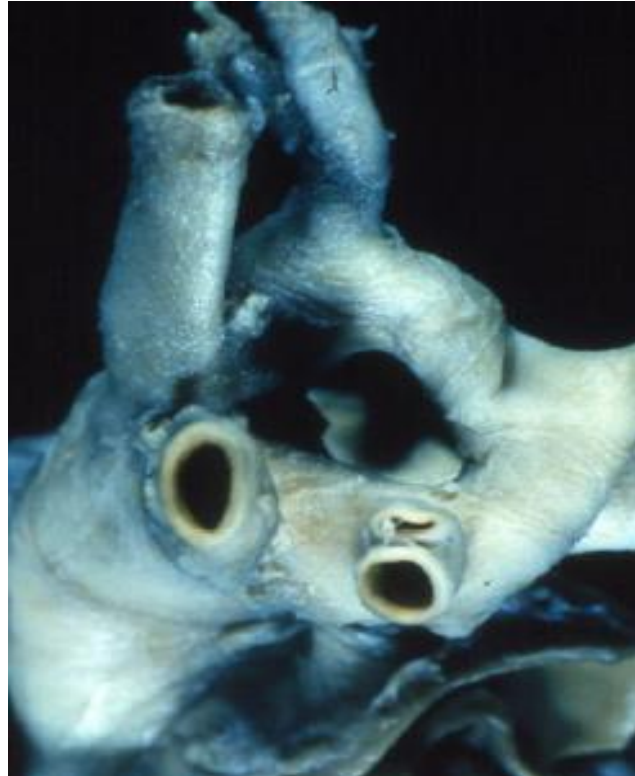


Anomalies des arcs aortiques



Bruno Lefort, ICCT, CHU Tours

Vendredi 18 octobre 2024

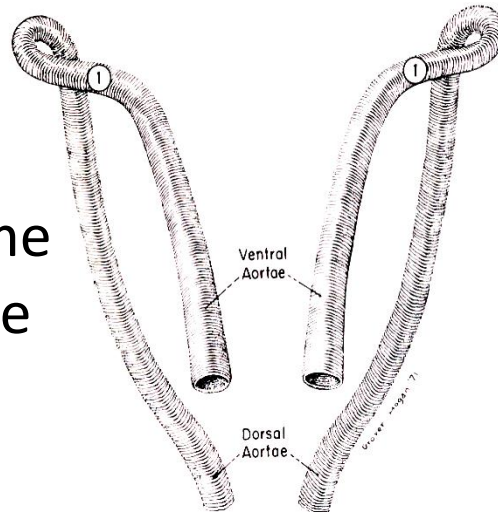
Anomalies des arcs aortiques

- Anatomie et clinique très diverses : arche droite, SCD retro oesophagienne, double arc...
- Arcs compressifs rares : 1/10 000 naissances
- Responsables de 2/3 des compressions symptomatiques des voies aériennes supérieures et/ou œsophage

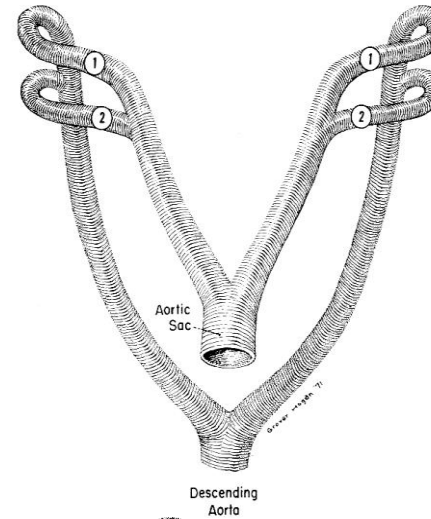
Formation des arcs aortiques

développement des arcs branchiaux

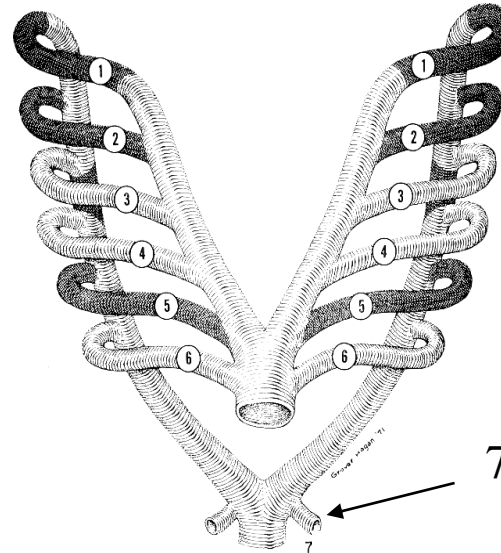
Fin 3ème
semaine



4ème
semaine



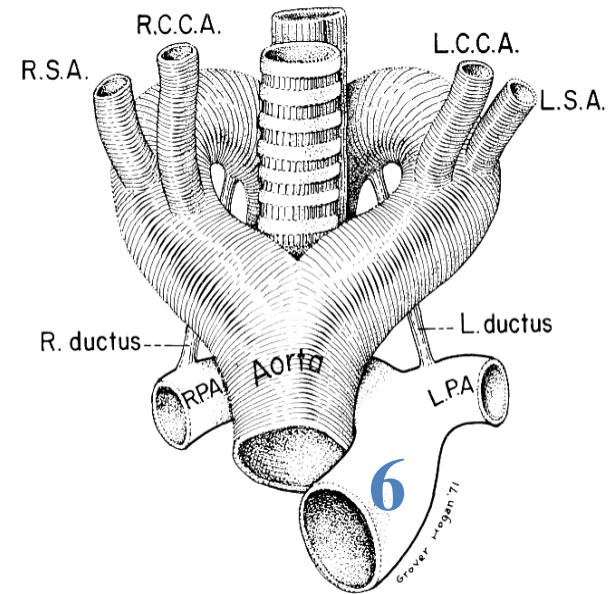
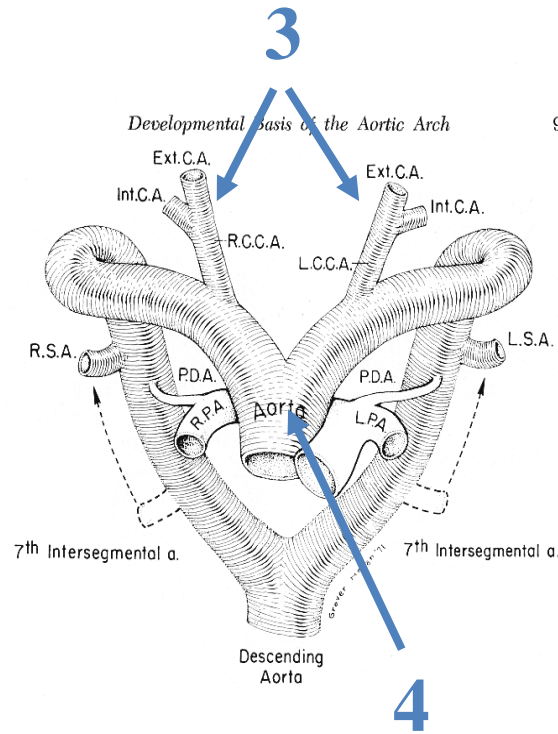
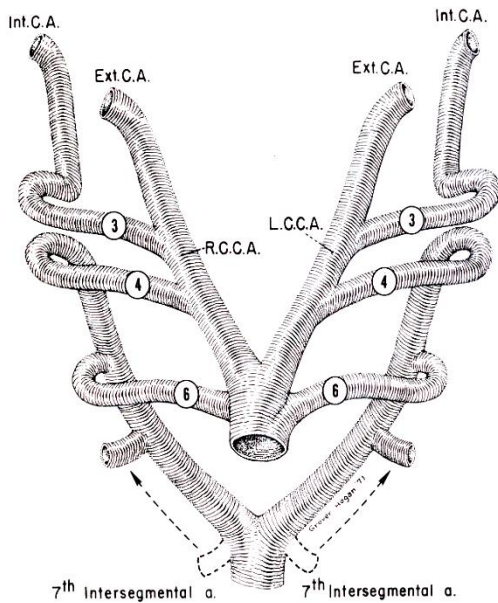
4ème et 5ème
semaine



7ème artère intersegmentaire

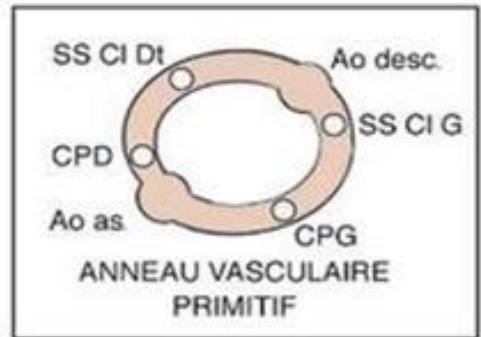
7

Formation des arcs aortiques





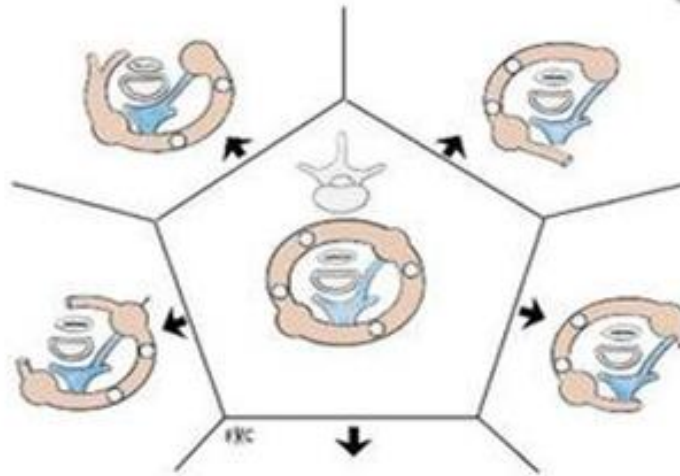
NORMAL



ARC AORTIQUE DROIT,
LIGAMENT ARTÉRIEL,
MIROIR



ARC GAUCHE,
SOUS-CLAVIÈRE RÉTRO-
OESOPHAGIENNE



ARC AORTIQUE DROIT,
LIGAMENT ARTÉRIEL,
SOUS-CLAVIÈRE RÉTRO-
OESOPHAGIENNE



DOUBLE ARC

Etiologie : hypothèse génétique

- Défaut de migration des cellules de la crête neurale dans micro délétion 22q1.1
- Micro délétion 22q1.1 dans 10 à 20% des AAA isolés :
 - 20% des arcs aortiques droits isolés
 - 30% AA droit + SCG retro oesophagienne
 - 70% AAA + anomalies AP proximales (sténose, atrésie)

Etiologie : hypothèse génétique

- Gènes impliqués :
 - BMP : formation et migration des cellules de la crête neurale
 - FGF8 : survie des cellules de la crête neurale après migration
 - TBX1 : formation, croissance et remodelage des arcs pharyngés
 - Ece1 : régression des arcs aortiques proximaux et croissance des arcs distaux
 - Pitx2c : régulation du développement asymétrique des arcs aortiques : favorise le côté gauche

Etiologie : hypothèse hémodynamique

- Flux pulmonaire normal favorise le développement normal (aorte à gauche)
- Si diminution du flux pulmonaire (Fallot, APSO, Truncus) : diminution du flux ductal (AP-CA-Ao descendante) favorisant aorte droite
- A l'inverse, diminution du flux aortique (IAA) : jamais d'aorte droite

Anomalies des arcs aortiques

- Sans compression :
 - Arc aortique droit
 - Aorte cervicale
 - Sous clavière gauche isolée
 - Persistance du 5^{ème} arc
- Avec compression (trachée et ou œsophage)
 - Arcs complets :
 - double arc aortique
 - arc droit avec ligament artériel gauche
 - arc gauche avec ligament artériel droit
 - arc droit avec aorte descendante gauche : aorte encerclante
 - Arcs partiels
 - SC rétro oesophagienne
 - TABC compressif
 - APG encerclante

Manifestations cliniques

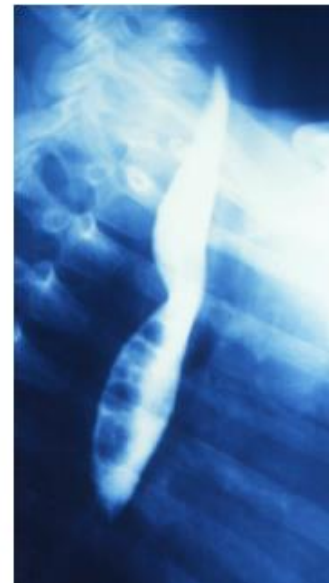
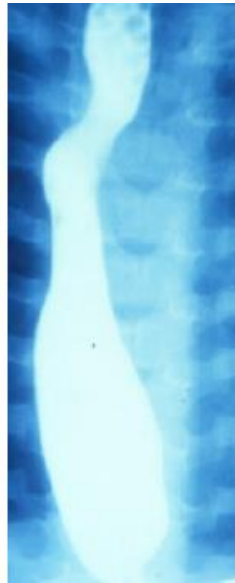
- Asymptomatique
- Symptomatologie respiratoire :
 - Stridor
 - Dyspnée aux 2 temps
 - Symptomatologie d'asthme mal équilibré
 - Bronchopneumopathies récidivantes
 - Toux rebelle
- Symptomatologie digestive :
 - Dysphagie
 - Toux ou cyanose a l'alimentation
 - Hyper sialorrhée

Explorations

- Radio thorax :
 - trouble de la ventilation
 - encoche trachéale
- Echographie cardiaque :
 - dg positif difficile sauf arc droit, double arc, APG encerclante
 - recherche malformation associée (10% des cas) : CIA, CIV, Fallot, CAV, TAC...

Explorations

- TOGD (+/-)

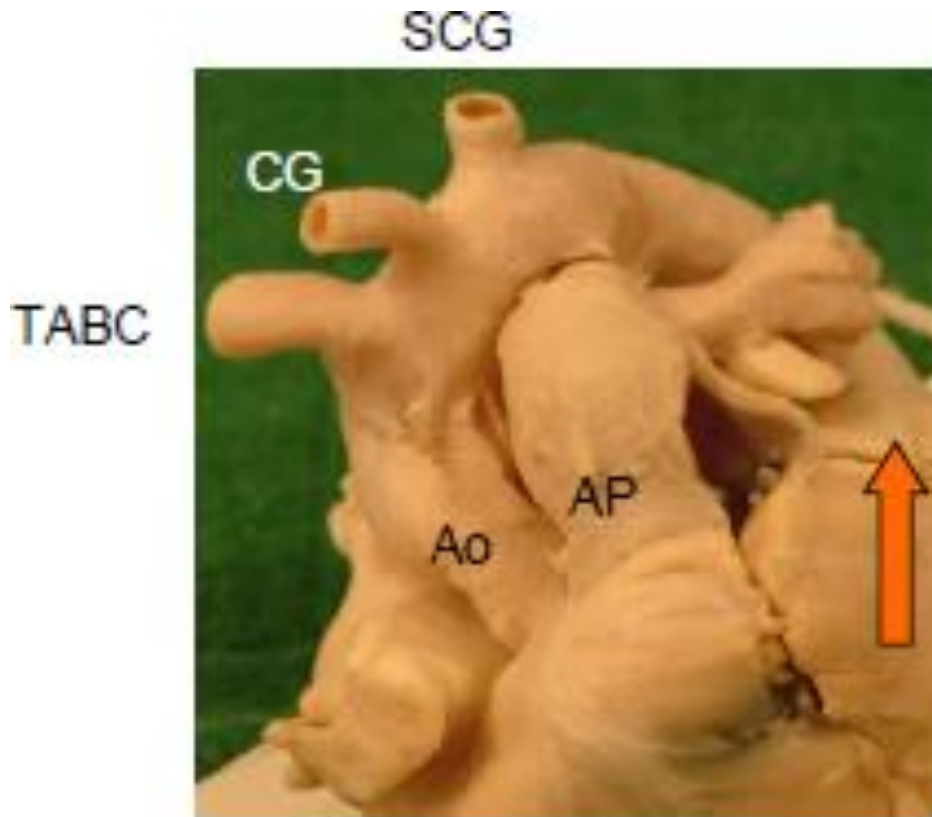


- Endoscopie bronchique : quantification de la sténose, masse batante et recherche d'une malacie associée
- TDM ++++

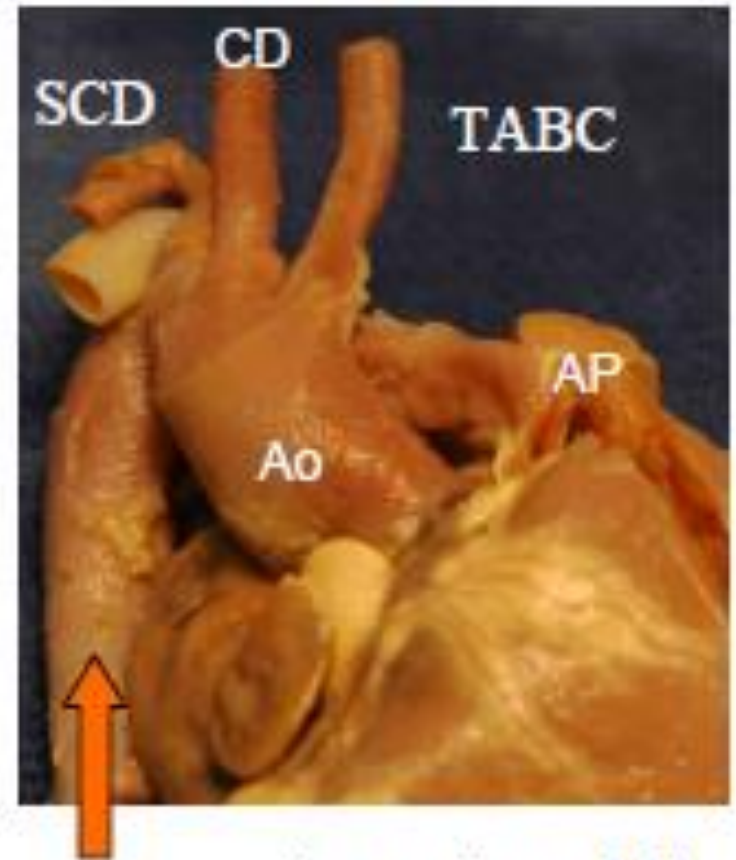
Anomalies des arcs aortiques

- Sans compression :
 - Arc aortique droit
 - Aorte cervicale
 - Sous clavière gauche isolée
 - Persistance du 5^{ème} arc

Arc aortique droit



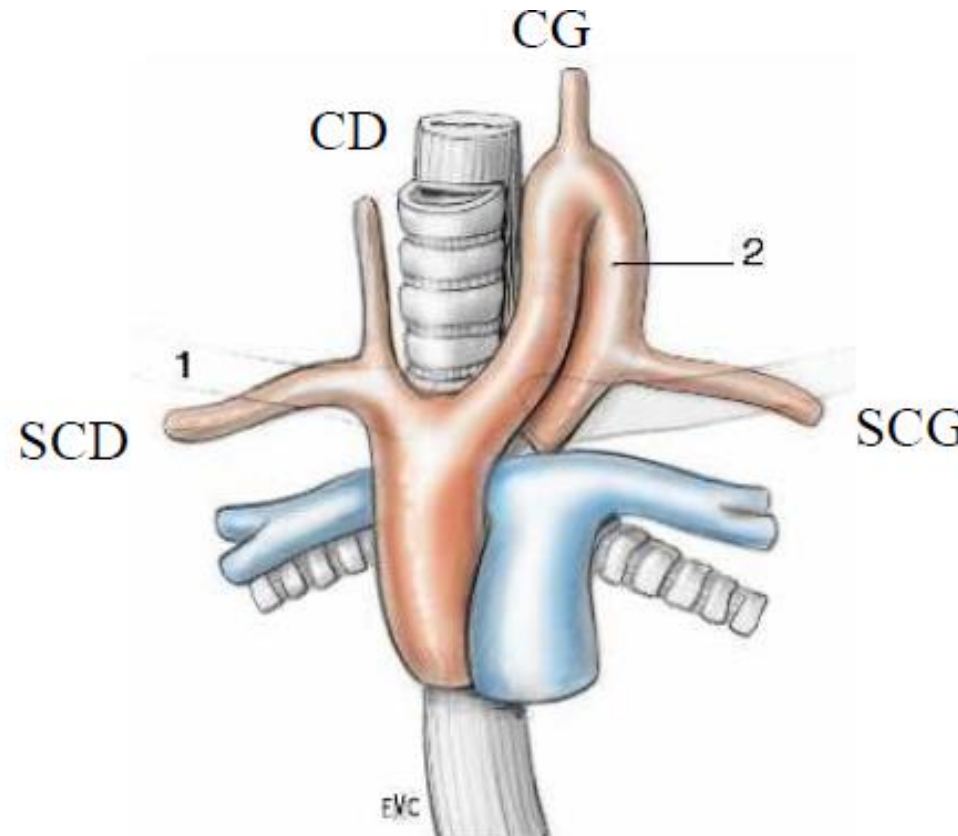
Arc aortique gauche : normal



Arc aortique droit

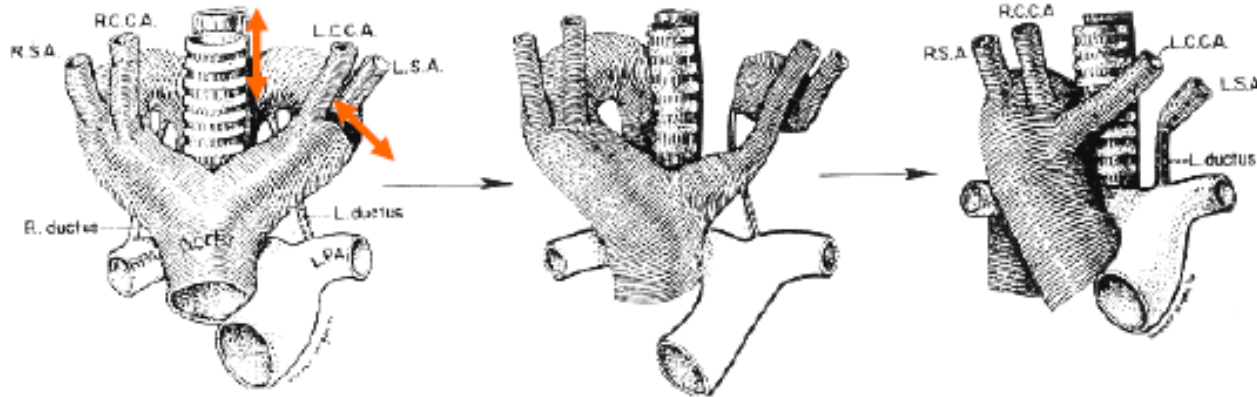
Aorte cervicale

- Persistance du 1^{er} ou du 2^{ème} arc
- Parfois compressive

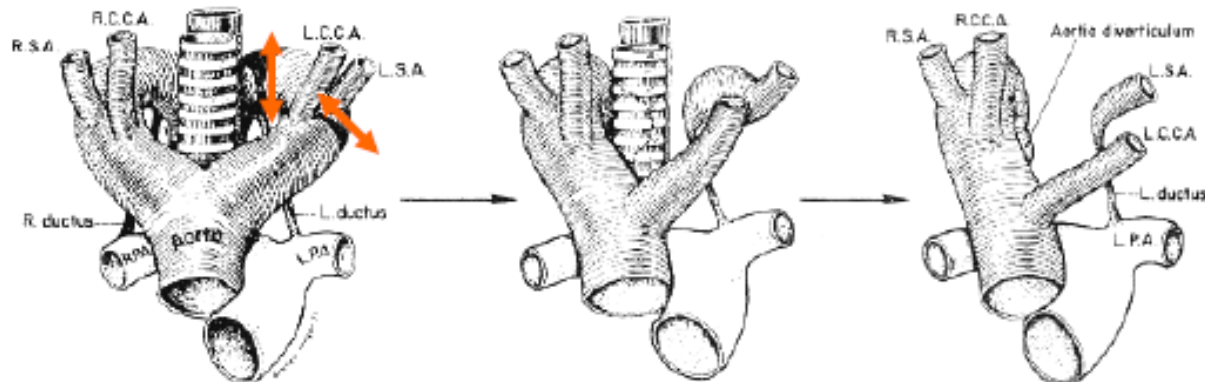


E. Le Bret, EMC 2002

SCG isolée

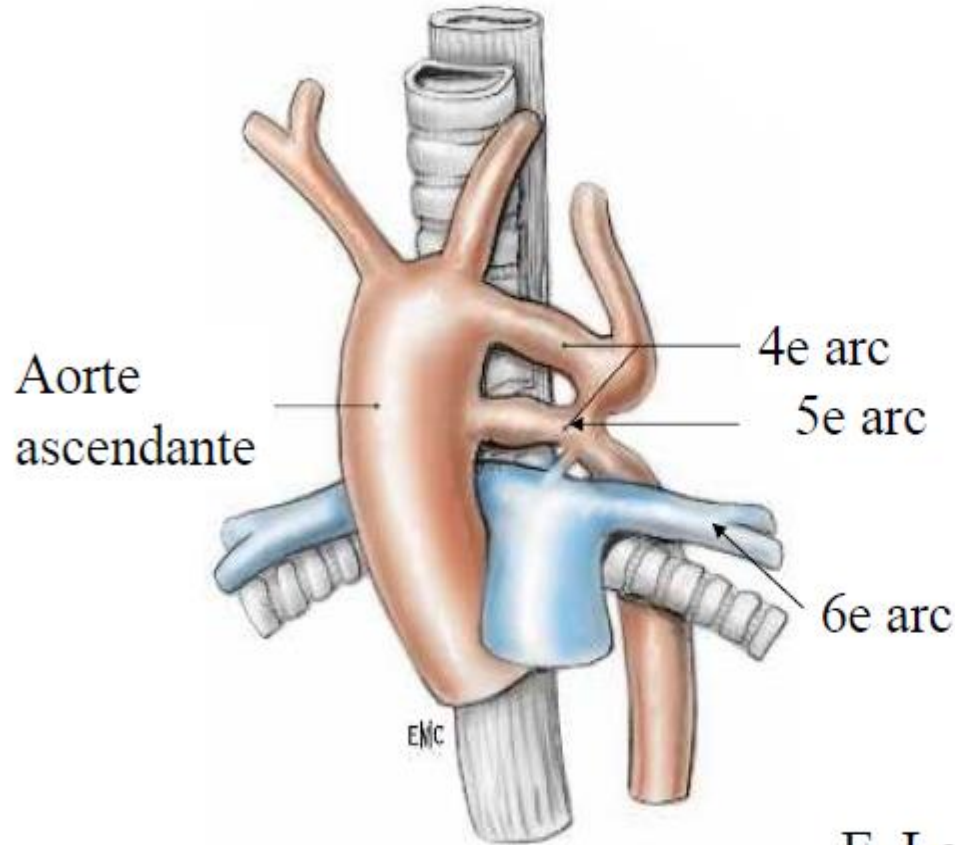


Sans
diverticule
aortique



Avec
diverticule
aortique

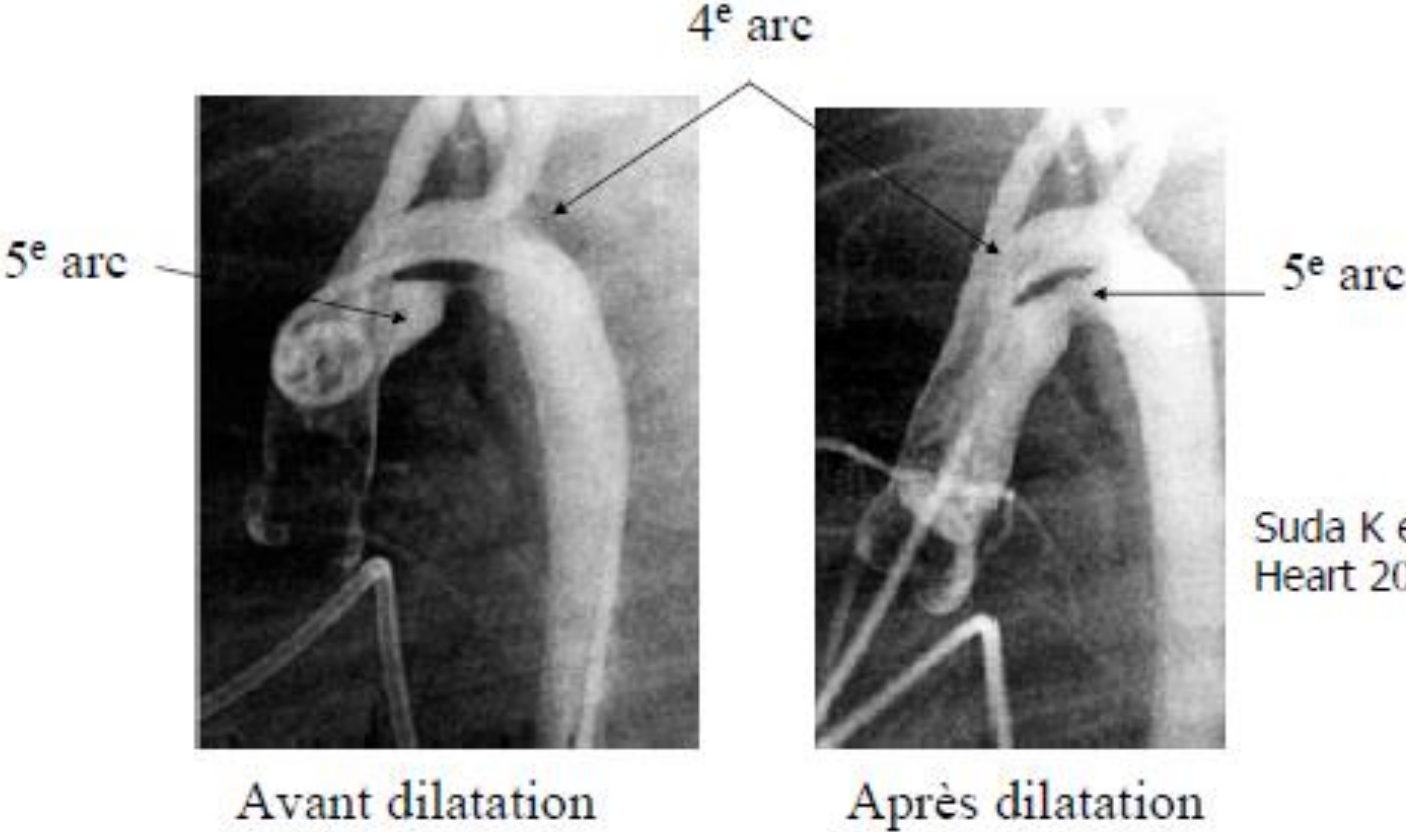
Persistance du 5^{ème} arc aortique



- Très rare
- Double arc antérieur
- Possibilité de coarctation

E. Le Bret, EMC 2002

Persistance du 5^{ème} arc aortique : coarctation



Suda K et al.
Heart 2004 ; 90 : 245

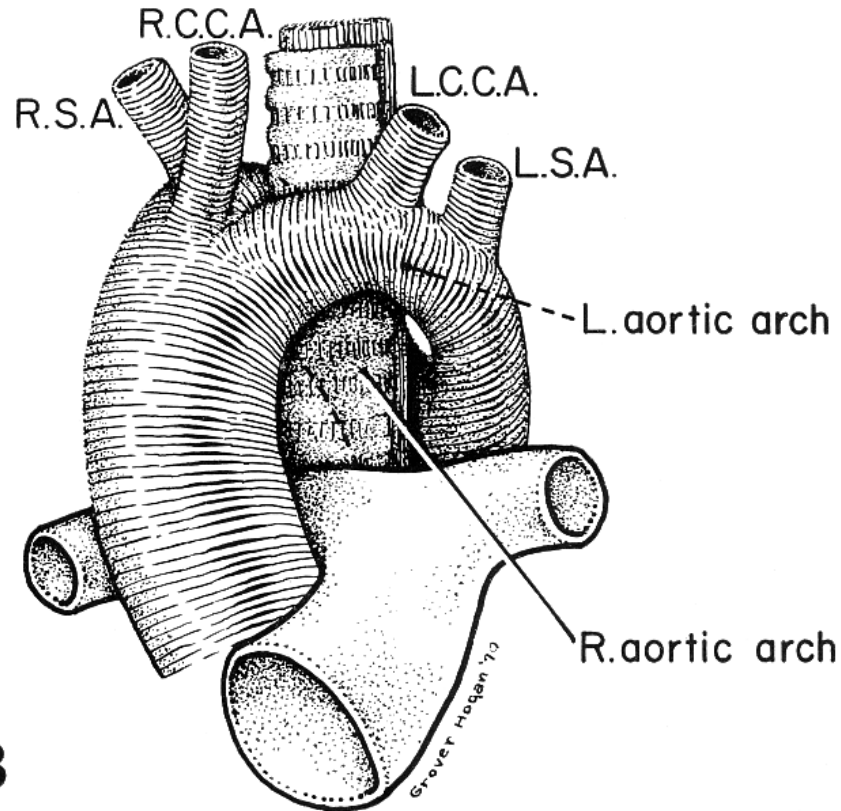
Anomalies des arcs aortiques avec compression trachée et/ou oesophage

- Arcs complets : 75%
 - Double arc aortique : 41%
 - Arc droit avec ligament artériel gauche : 33%
 - Arc gauche avec ligament artériel droit = 1%
 - Aorte encerclante

- Arcs partiels : 20%
 - TABC compressif : 16%
 - Sous clavière rétro oesophagienne : 4%

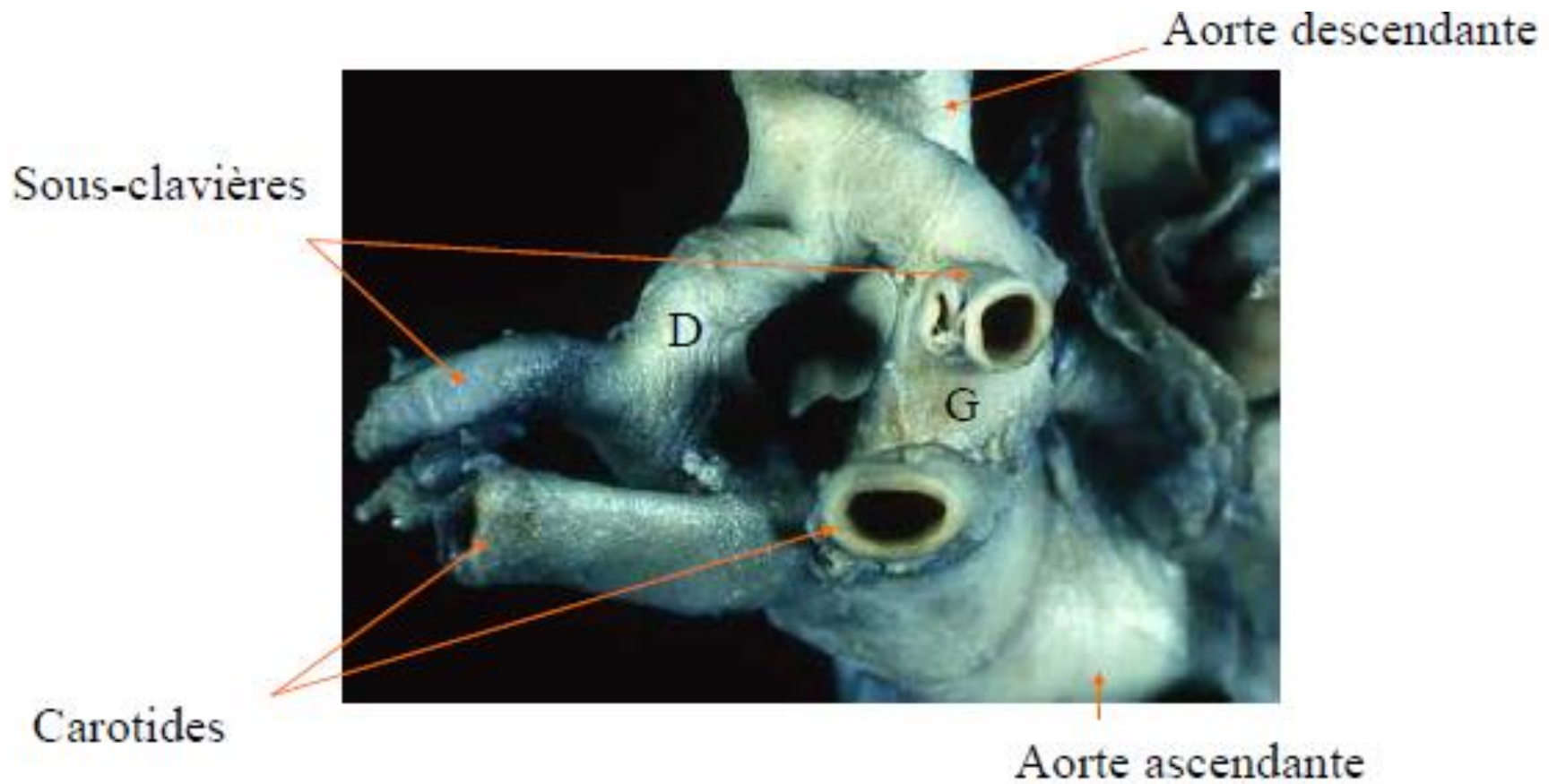
- APG encerclante : 5%

Double arc aortique

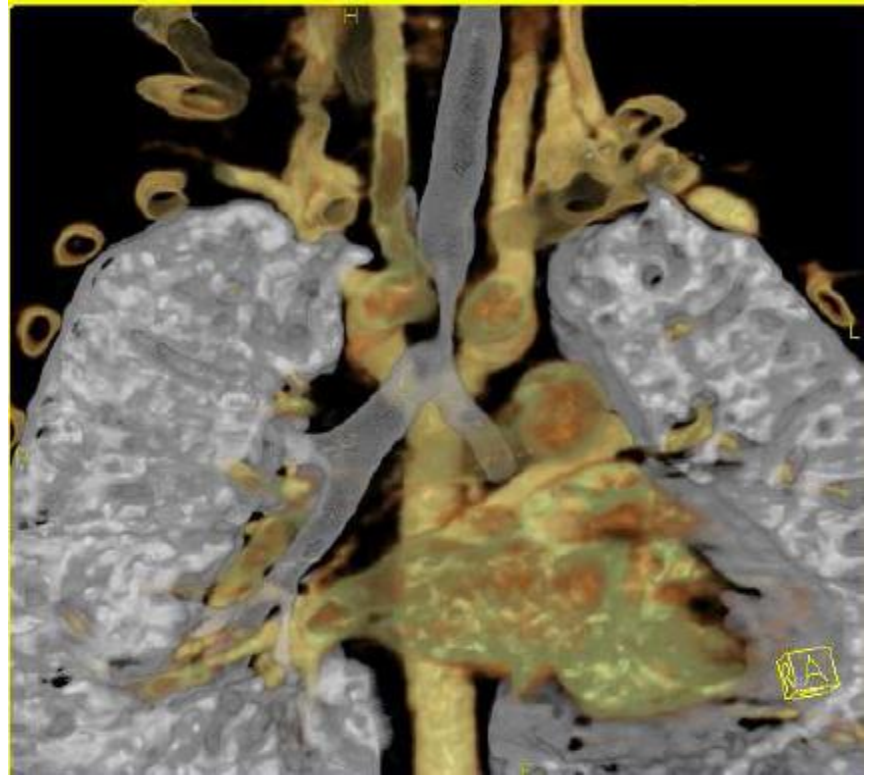
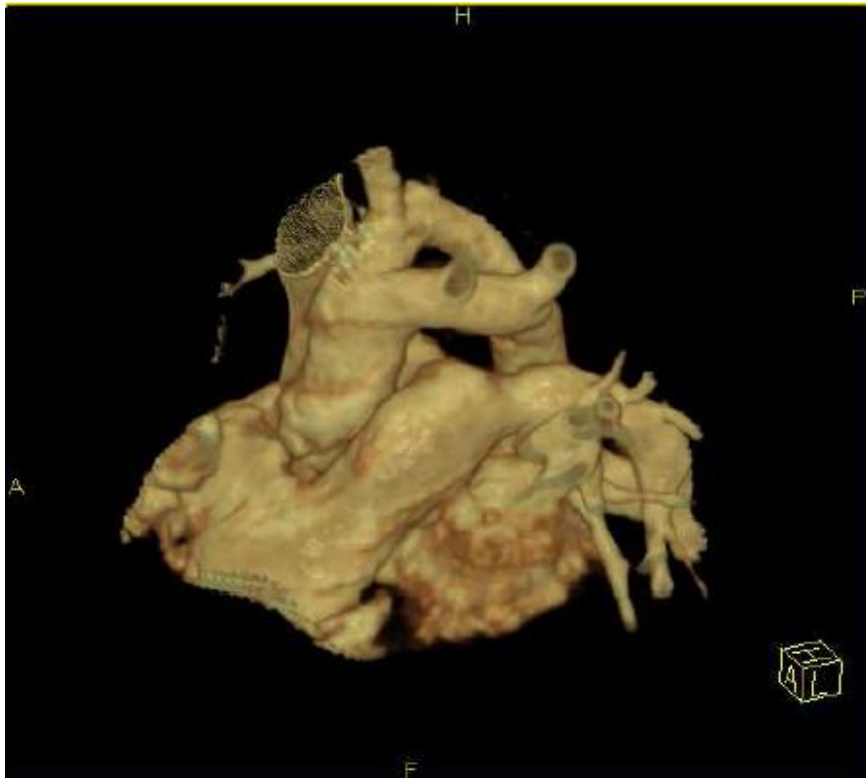


- Le plus souvent arc droit dominant et aorte descend à gauche (80%), arc G dominant (10%), même calibre (10%)
- Pas de cardiopathie associée, possible canal artériel
- Pas de TABC, position de la sous clavière indépendante

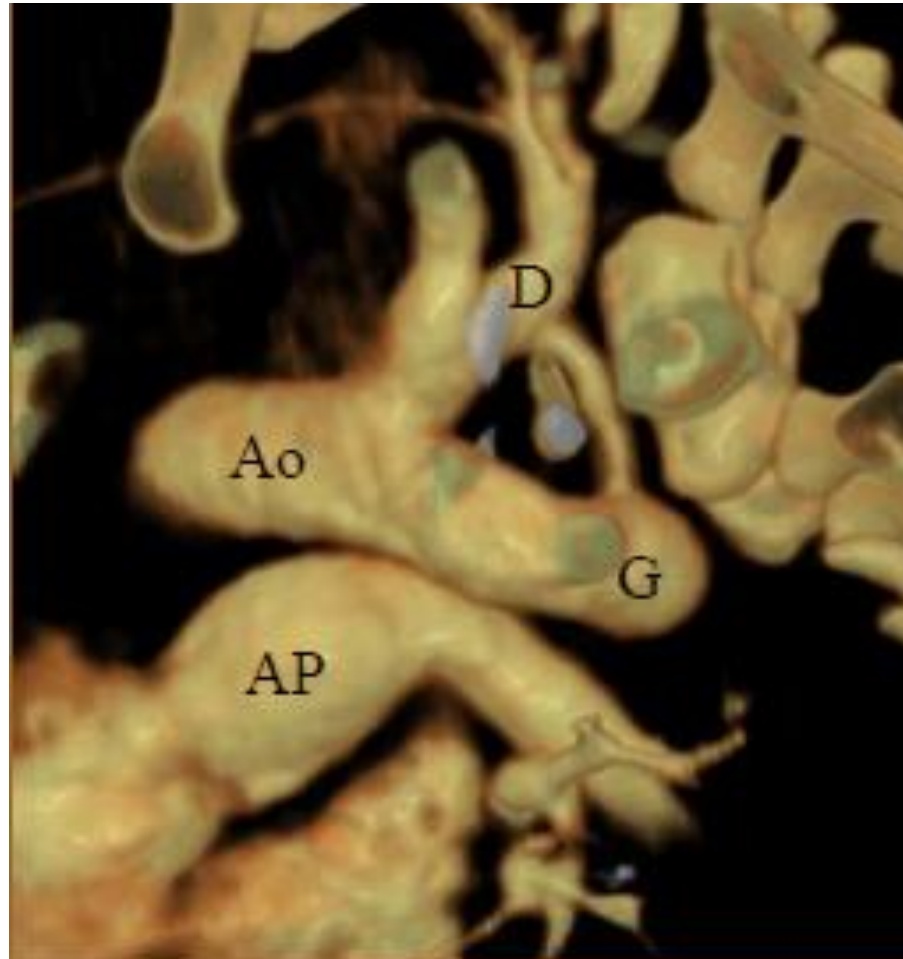
Double arc aortique



Double arc aortique : TDM



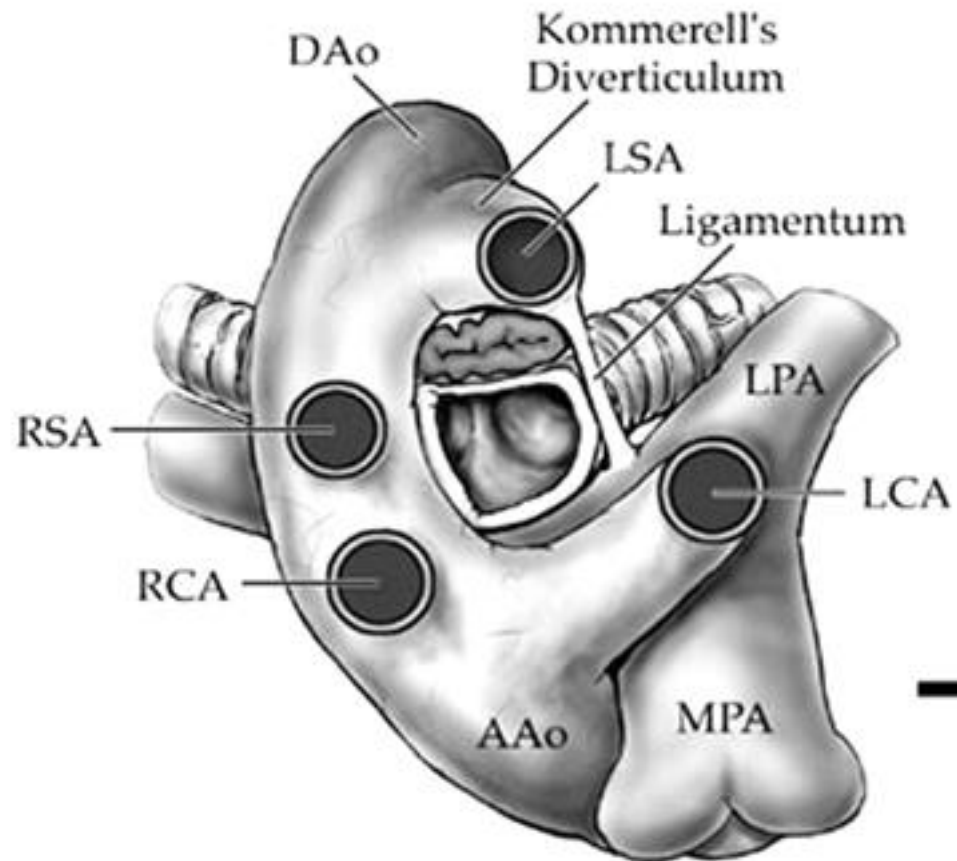
Double arc aortique : arc gauche prédominant



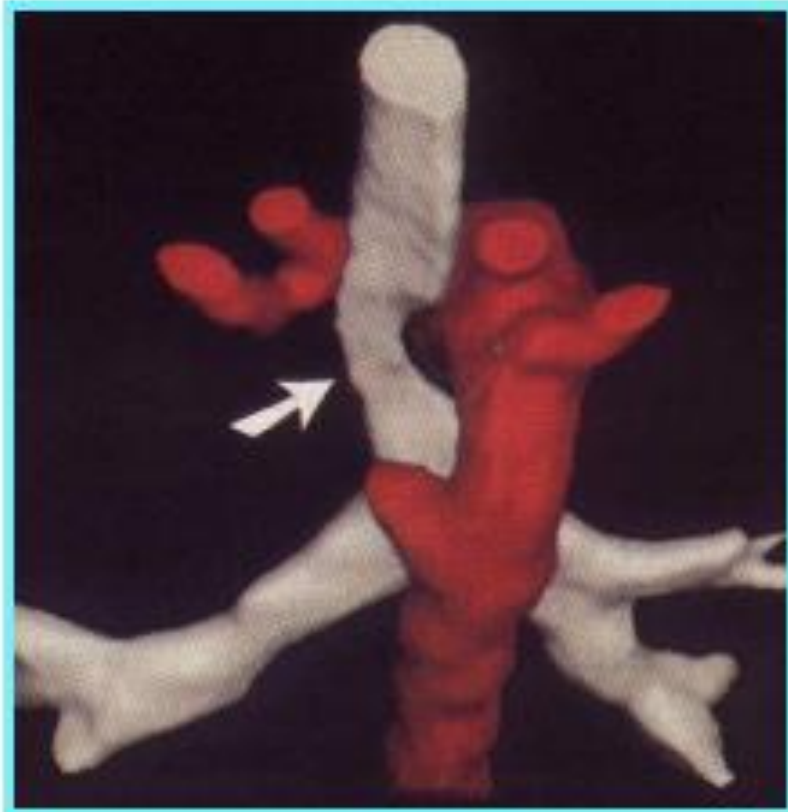
Double arc aortique

- Compression trachéale et/ou œsophagienne par l'anneau vasculaire sévère, responsable d'une symptomatologie bruyante, débutant souvent dès la naissance.
- Traitement chirurgical par thoracotomie du côté de l'arc dominé (thoracotomie gauche en cas d'arche droite prédominante) : section de l'arc dominé ou du segment atrétique et du ligament artériel.

Arc droit avec ligament artériel gauche : anomalie de NEUHAUSER



Arc droit avec ligament artériel gauche : anomalie de NEUHAUSER



« Image en miroir »

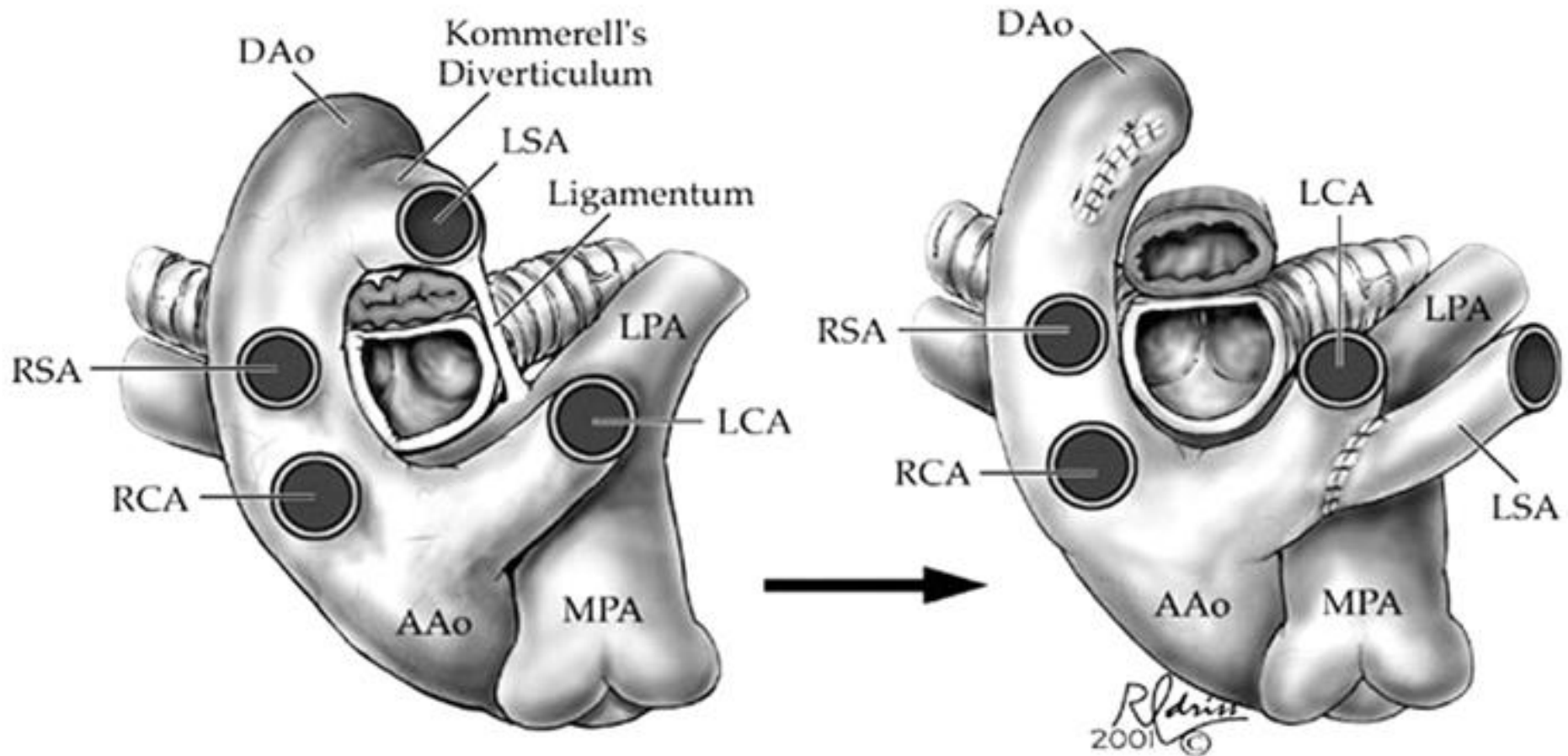


Avec SCG rétro-oesophagienne

Arc droit avec ligament artériel gauche : anomalie de NEUHAUSER

- Les symptômes cliniques sont moins francs et débutent généralement dans la petite enfance
- Plus d'1/3 des patients peuvent rester asymptomatiques
- Correction chirurgicale si symptomatique :
 - thoracotomie gauche
 - section du ligament artériel et résection du diverticule de Kommerell si celui-ci mesure plus de 1,5 fois le diamètre de l'artère sous clavière,
 - si l'artère sous clavière gauche naît du diverticule de Kommerell, un test de clampage de l'artère peut être nécessaire.

Arc droit avec ligament artériel gauche : anomalie de NEUHAUSER



Arc gauche avec ligament artériel droit

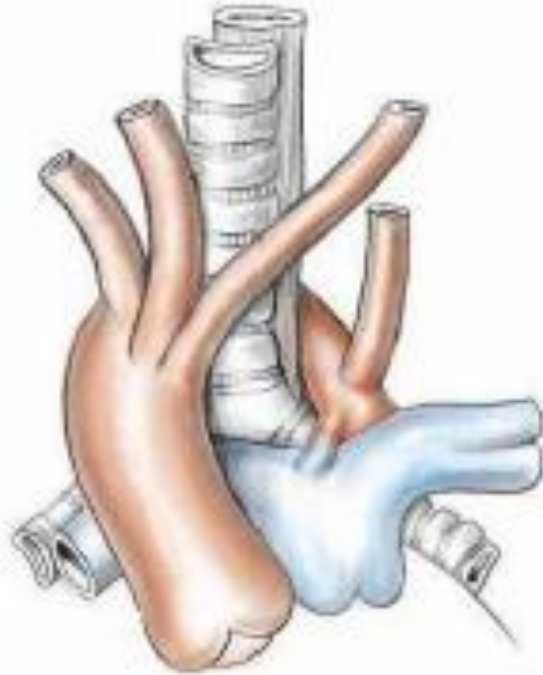


E. Le Bret, EMC 2002

Avec ou sans sous-clavière rétro-oesophagienne

Aorte encerclante :

arc aortique droit et aorte descendante gauche



- Aorte ascendante droite et descendante gauche
- Compression par le ligament artériel ou l'aorte elle même

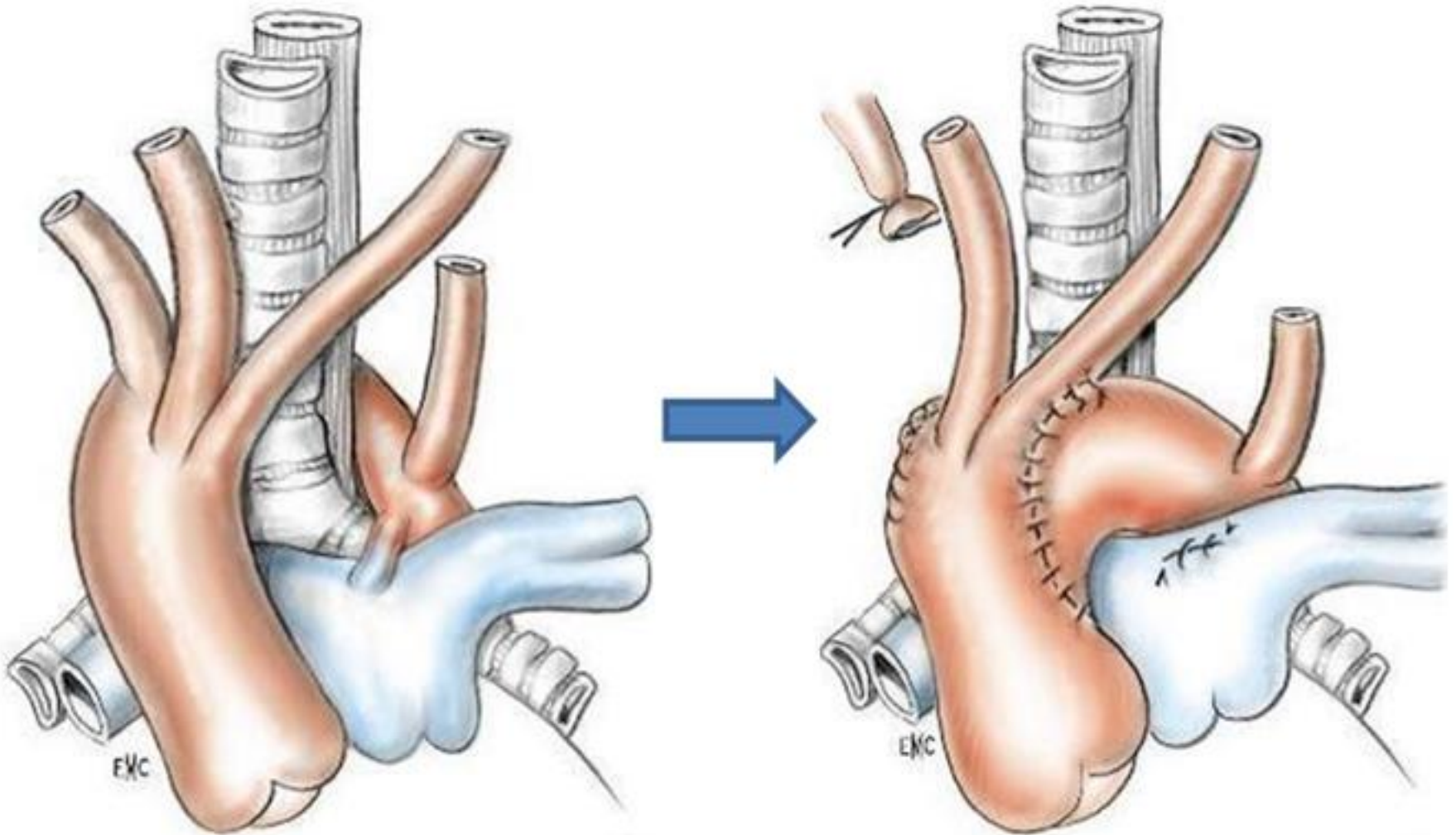
Aorte encerclante :

arc aortique droit et aorte descendante gauche

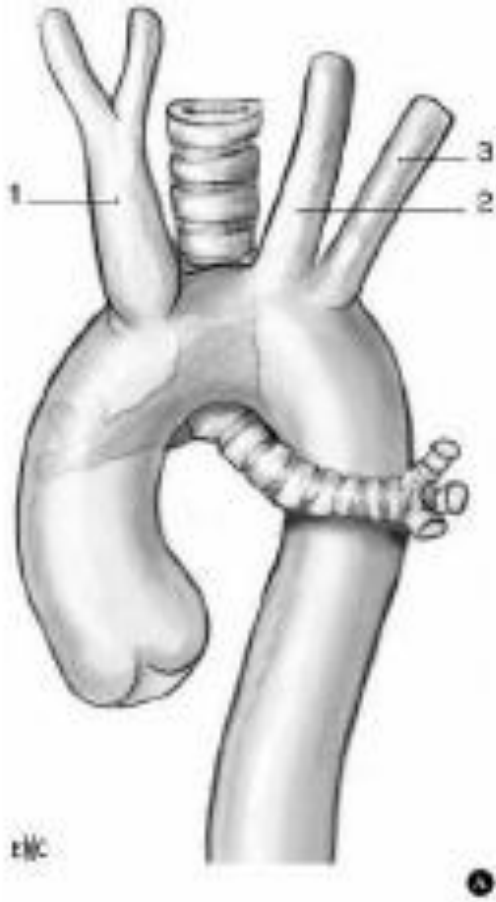
- Compression précoce et sévère, risque tracheomalacie+++
- Souvent associée à une CIV
- Traitement chirurgicale :
 - Section du ligament artériel en premier lieu
 - Si compression persistante, décroisement de la crosse sous CEC, perfusion cérébrale sélective et arrêt cardiorespiratoire

Aorte encerclante :

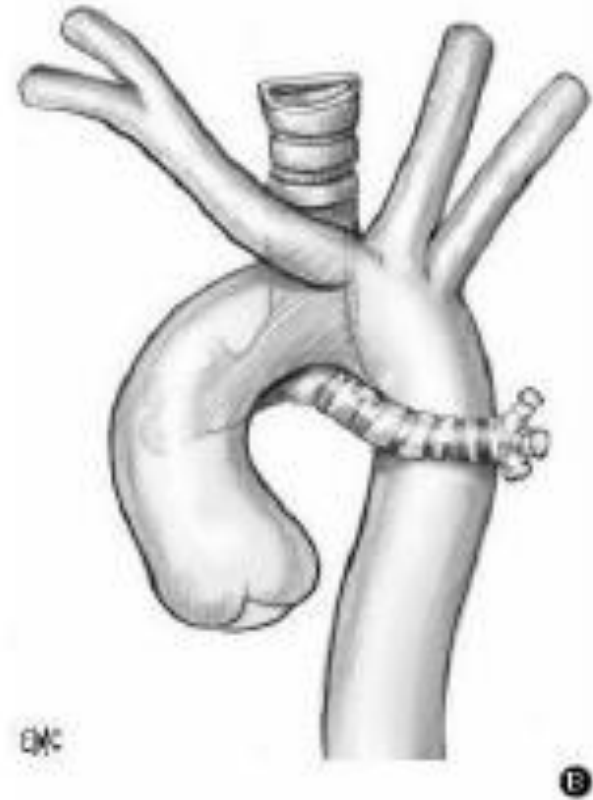
arc aortique droit et aorte descendante gauche



TABC compressif



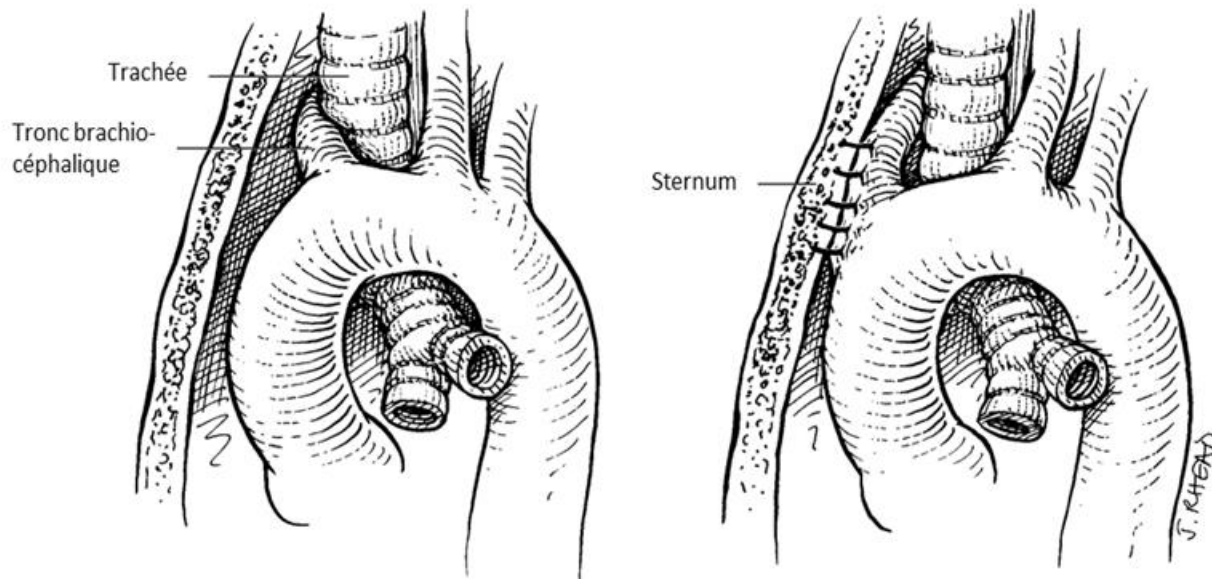
Position normale du TABC



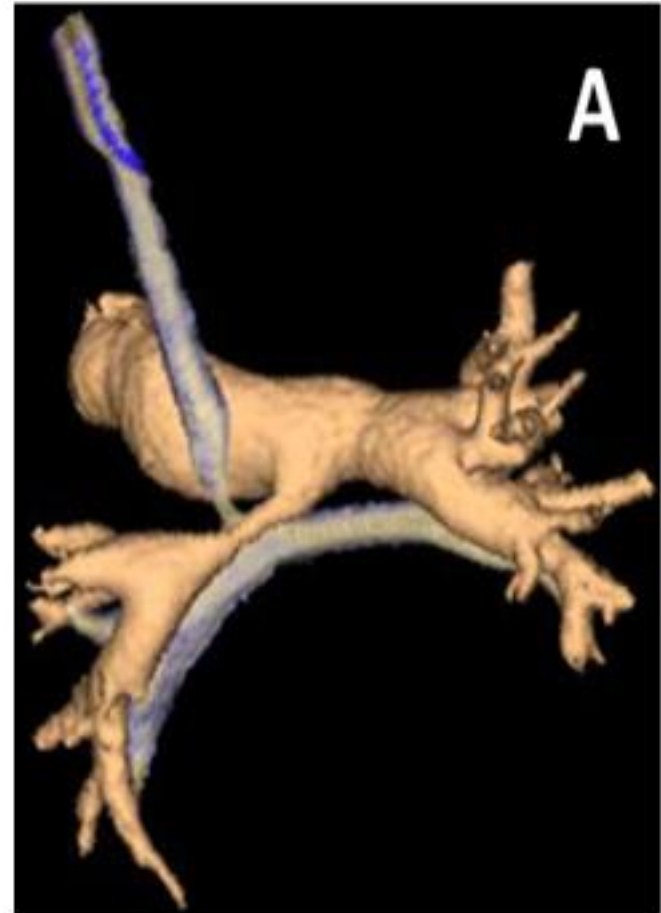
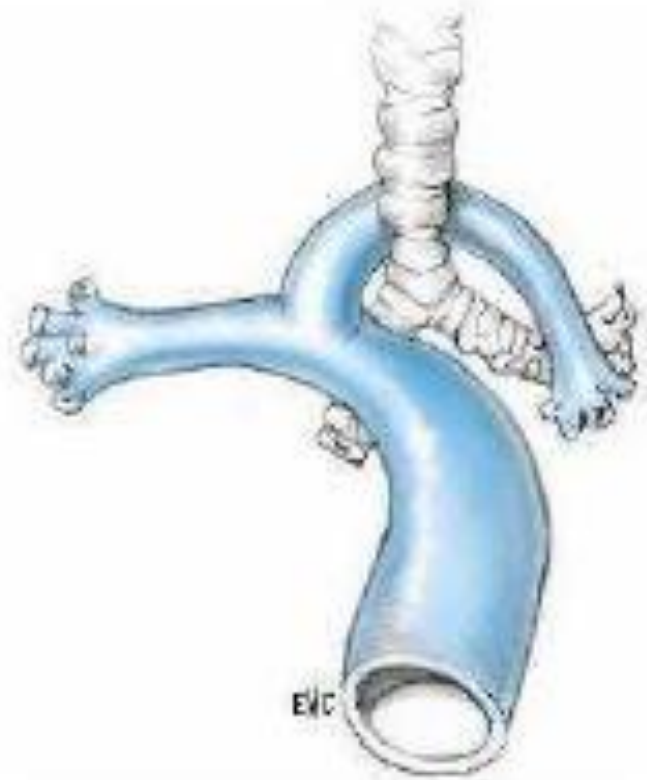
TABC compressif

TABC compressif

- Positionnement assez habituel du nouveau né qui se corrige avec la croissance
- libération chirurgicale de la trachée indiquée que si la compression $> 80\%$



APG encerclante



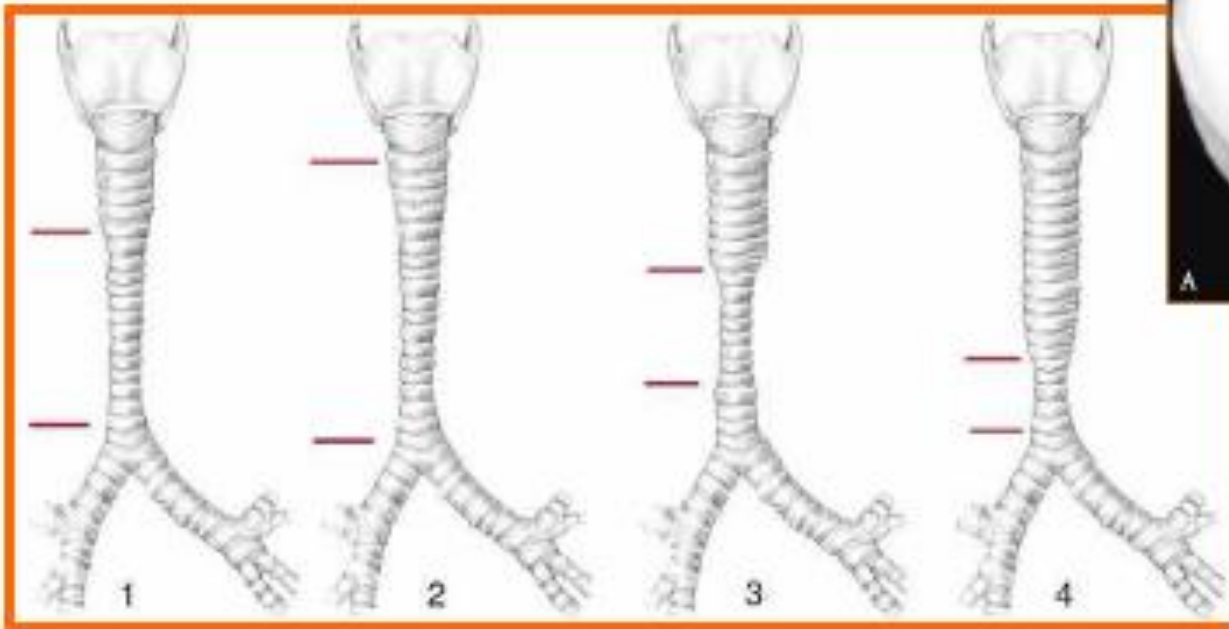
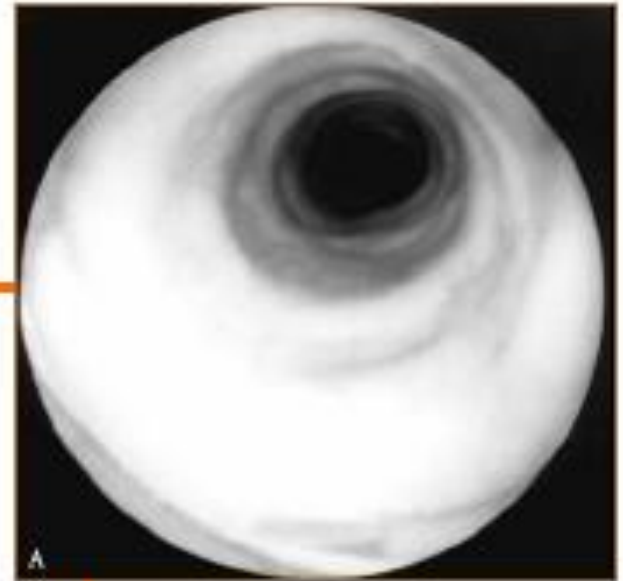
APG encerclante

- compression trachéale souvent importante
- détresse respiratoire sévère dès la période néonatale
- dans 50% des cas, une sténose congénitale de la trachée par hypoplasie des cartilages trachéaux est associée → une trachéo-bronchoscopie doit ainsi être systématique dans le bilan pré opératoire.
- En cas d'hypoplasie de trachée, celle-ci est composée de cartilages circulaires, sans portion membraneuse en arrière.

APG encerclante

HYPOPLASIE DE TRACHEE ASSOCIEE : 50% des cas

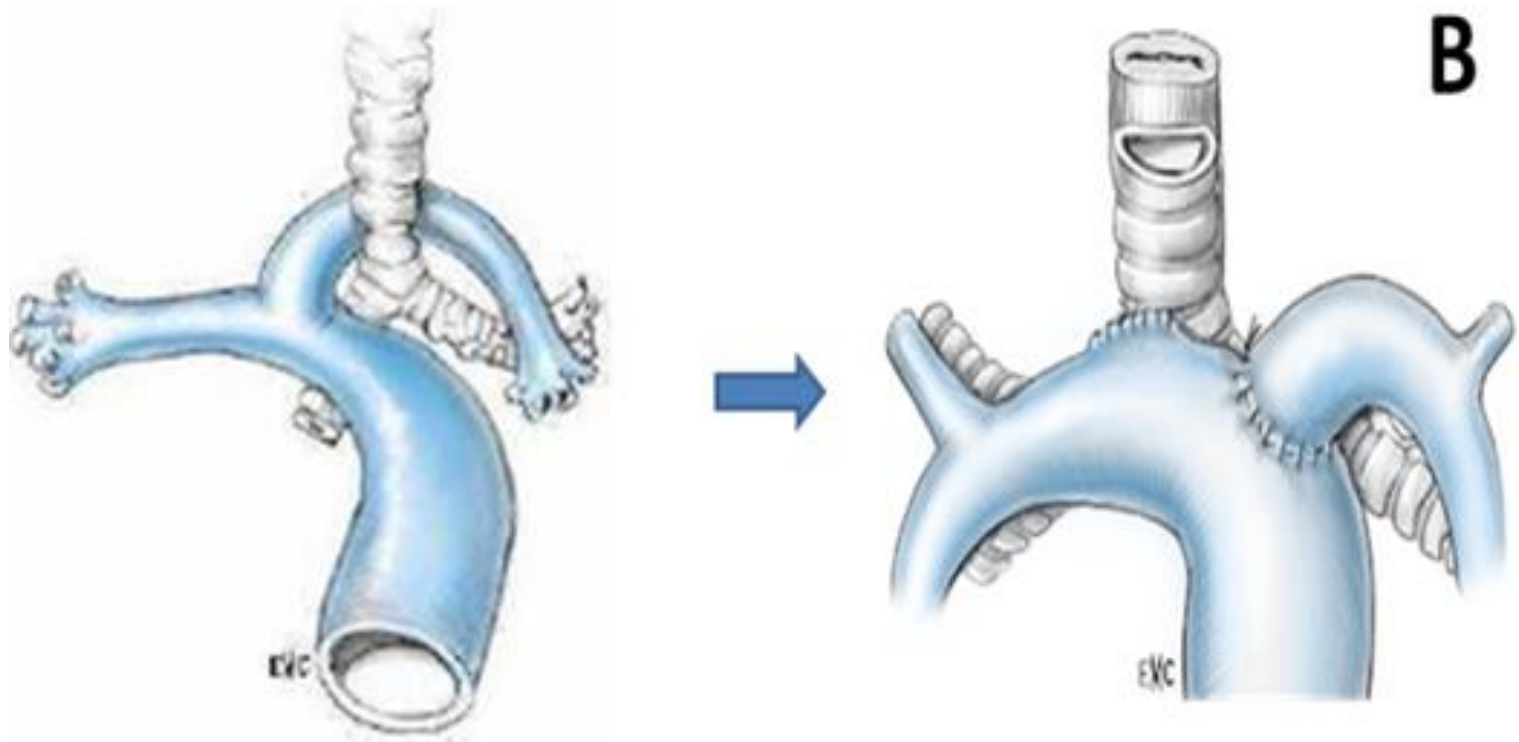
(anneaux complets : trachée de poulet)



E. Le Bret, EMC 2002

APG encerclante

- Chirurgie systématique, sous CEC



Symptomatologie fonction de l'anatomie

- Double arc complet :
 - Symptomatologie respiratoire, souvent précoce et sévère
 - Le plus souvent avant 1 mois
 - 75% avant l'âge de 1 an
- Arc droit avec ligament gauche (anomalie de NEUHAUSER)
 - Symptômes moins sévères et plus tardifs (après 6 mois)
- APG encerclante
 - Symptomatologie respiratoire majeure, dès la naissance le plus souvent
 - Peu de symptômes digestifs

Symptomatologie fonction de l'anatomie

- Artère sous clavière retro œsophagienne
 - Pas de symptôme respiratoire
 - Symptomatologie exclusivement digestive
- TABC compressif
 - Symptômes essentiellement respiratoires, souvent frustré

CONCLUSION

- Savoir y penser
- Diagnostic :
 - Anatomique : TDM
 - Retentissement : fibro bronchique
- Indication opératoire dépend de la forme anatomique, retentissement sur trachée et oesophage, symptômes
- Résultat pas toujours parfait d'emblée, bon à long terme